



A propósito de un caso: Sarcoma sinovial en pediatría



Autores: Lutereau Francisco*, Sanchez Paola,
Dardanelli Esteban, Arias Guillermo,
Perea Sofia, Quintero Karina

Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan

Introducción

- El Sarcoma Sinovial (SS) es una neoplasia que se origina en las células mesenquimáticas. Presenta un patrón bifásico (células epiteliales y fusiformes). Asociada a translocación t(X;18).
- Es considerada de alto grado, pero raramente da metástasis a ganglios regionales.
- Tiene mayor incidencia entre la 2ª y la 5ª décadas de vida, con una edad media de presentación de 28 años. Relación 2:1 a predominio de varones.
- Suele comprometer las extremidades, más frecuente los miembros inferiores.

Objetivo

Dar a conocer un caso clínico de sarcoma sinovial de parrilla costal, dada su rara presentación en ésta topografía y en la población pediátrica.

Presentación del caso

- Paciente de 7 años de edad, sin antecedentes relevantes que consulta por tumoración torácica latero dorsal derecha de 9 meses de evolución, no dolorosa, sin cambios tróficos o inflamatorios en piel, con aumento progresivo del tamaño.
- Laboratorio: normal.

Rx de tórax

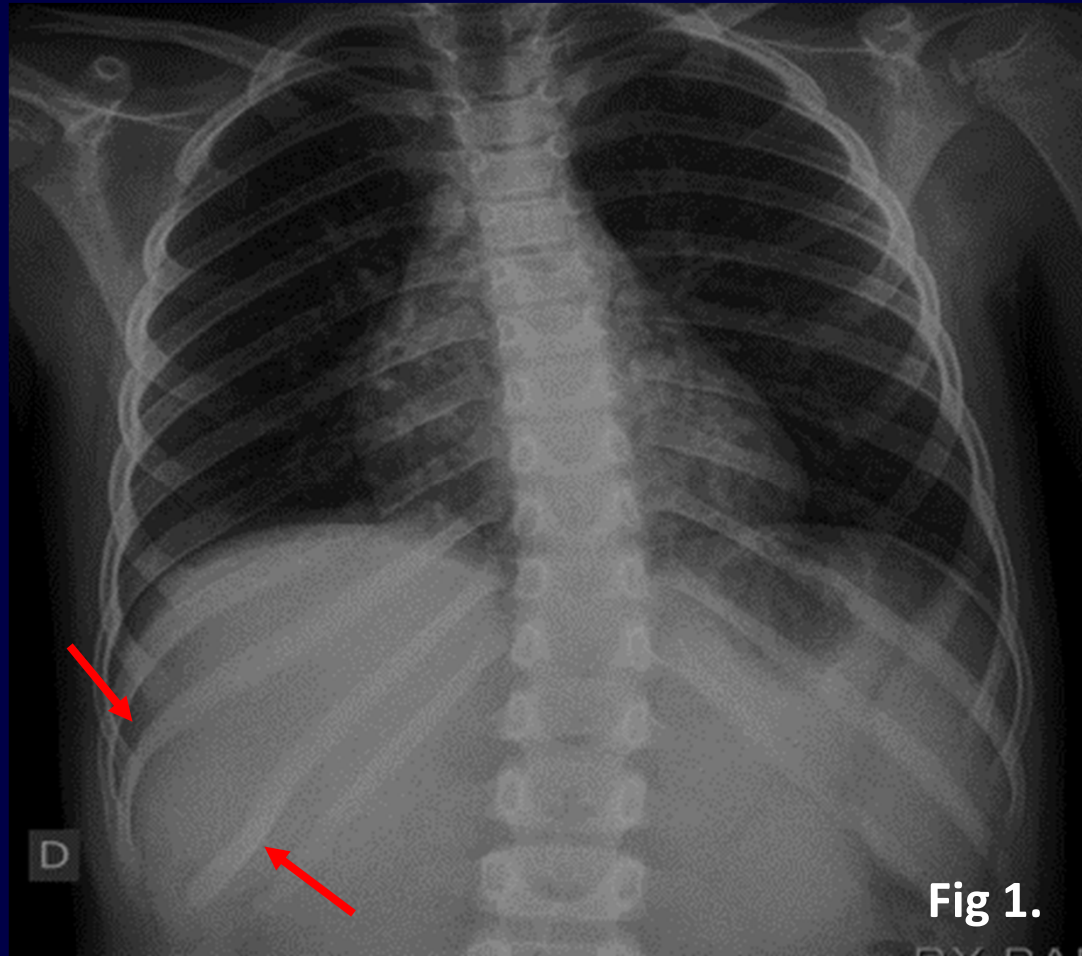


Fig 1. Lesión expansiva que aumenta del espacio intercostal posterolateral entre el décimo y undécimo, con remodelado óseo sin presencia de lesiones líticas. Resto sin alteraciones

Ecografía abdomen y partes blandas

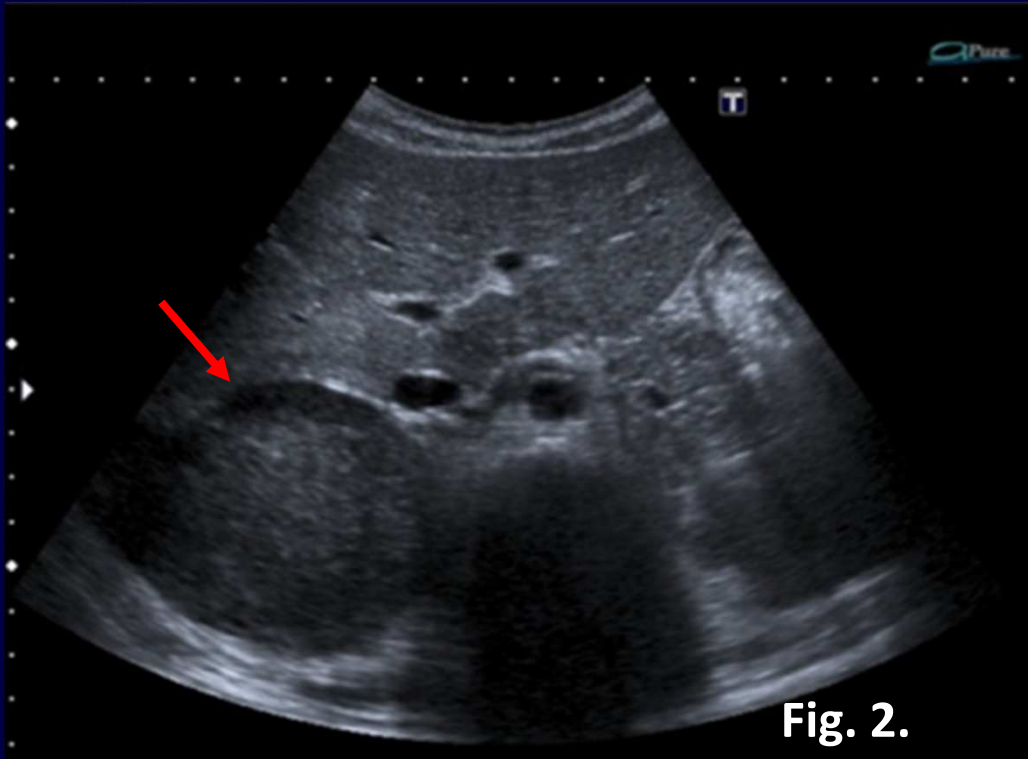


Fig. 2.

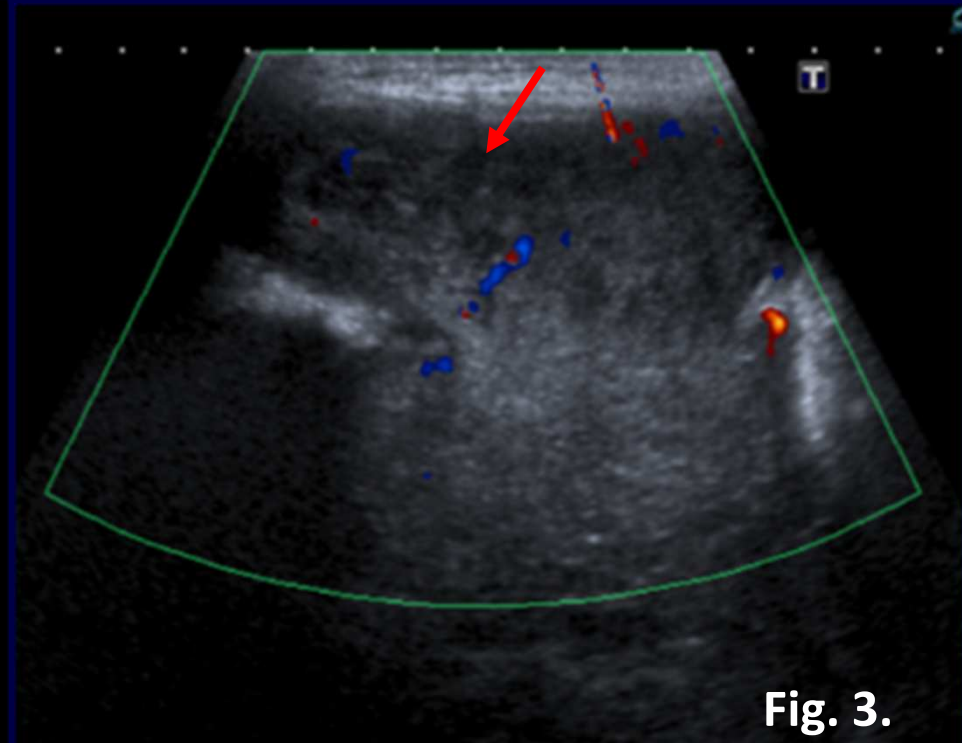


Fig. 3.

Fig.2- Corte Transversal abdominal. Muestra, en región retroperitoneal derecha paravertebral, formación sólida, ovoidea, heterogénea, vascularizada, con calcificaciones puntiformes.

Fig. 3- Corte longitudinal. Que se extiende a través del décimo espacio intercostal derecho hacia cara externa de parrilla costal

TC de tórax y abdomen con contraste EV

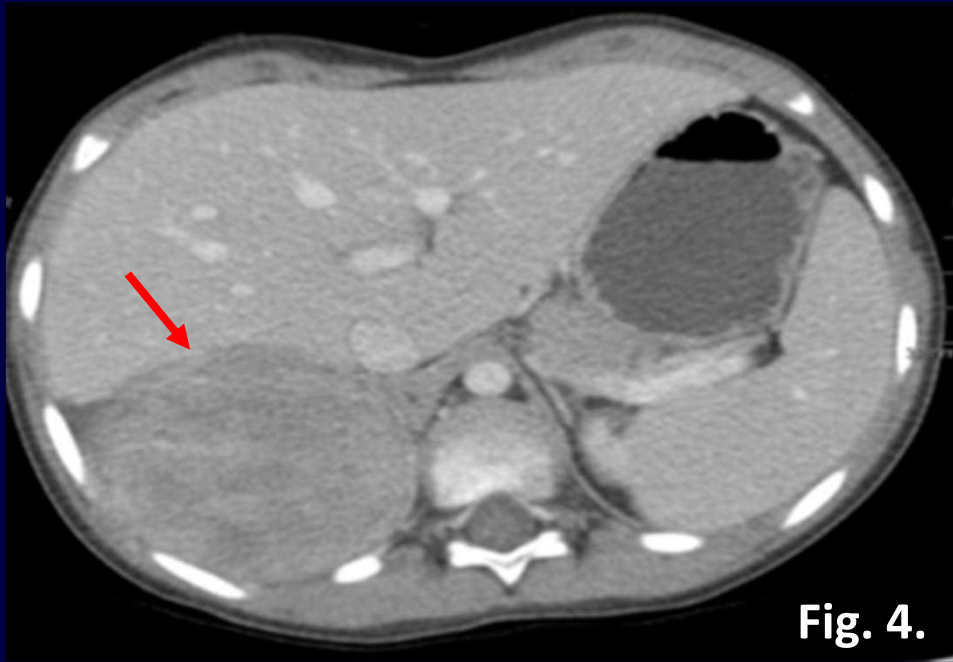


Fig 4 y 5. Formación redondeada, sólida, retroperitoneal, con refuerzo heterogéneo tras la administración de contraste endovenoso. La misma se extiende a través del 10º espacio intercostal derecho al cual ensancha, no se observa compromiso del plano muscular intercostal ni óseo a ese nivel, densidad de la grasa subcutánea conservada.

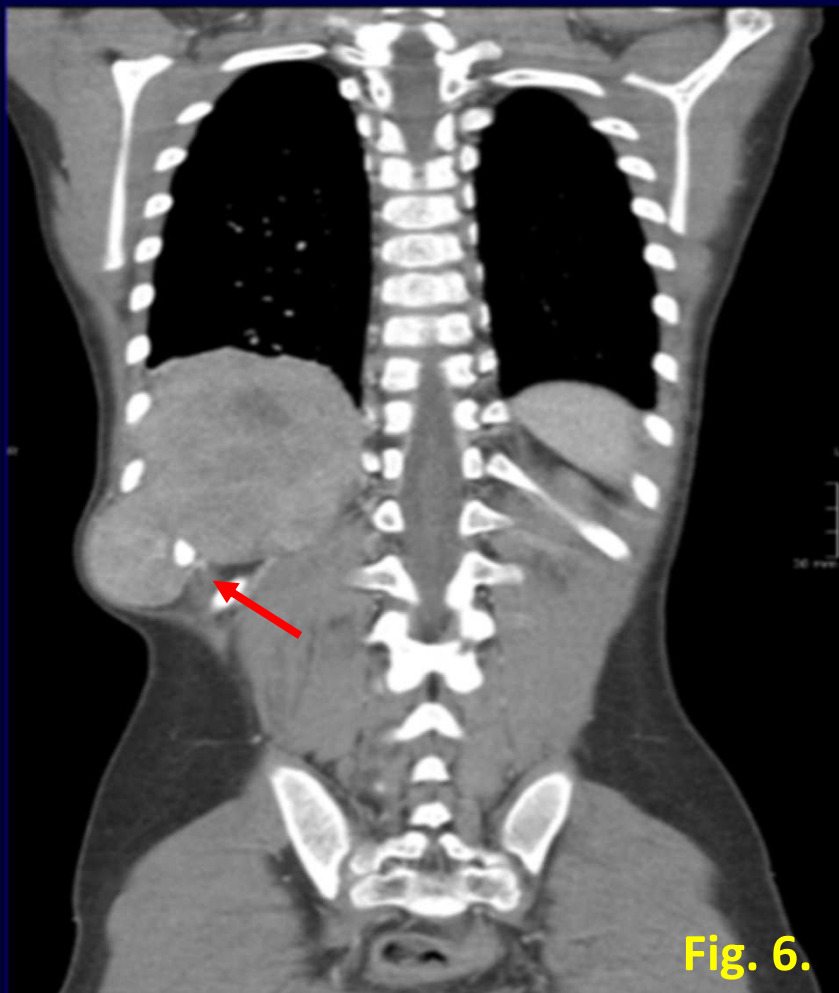


Fig. 6.



Fig. 7.

Fig 6 y 7. En imágenes procesadas que muestran cortes coronales y sagitales, se observa la ubicación retroperitoneal de la masa y como ésta se extiende hacia el décimo espacio intercostal derecho ensanchándolo (Fig. 6). Desplazamiento del riñón homolateral hacia caudal (Fig. 7).

Diagnóstico anatomopatológico

**Sarcoma sinovial bifásico por
morfología e inmunomarcación**

Diagnóstico por imágenes

- Radiología

- Las radiografías suelen ser normales, salvo que sean masas grandes o que contengan calcificaciones (30% casos), siendo estas últimas inespecíficas.
- Puede hallarse erosión ósea.

- Ecografía

- Masa hipoecoica, heterogénea, bien delimitada, vascularizada al examen Doppler.

Diagnóstico por imágenes

- Tomografía

- Masa de densidad similar a los tejidos blandos, heterogénea, con realce variable al contraste.
- Mayor sensibilidad para detección de calcificaciones.

- Resonancia

- Metodo de elección para definir el compromiso tumoral.
- Iso/ligeramente hiperintenso al músculo en T1, hiperintenso en T2, con realce variable con el gadolinio (difuso, heterogéneo o periférico).

Conclusiones

- El SS de región costal es un tumor maligno de partes blandas poco frecuente en niños. Debe incluirse en el diagnóstico diferencial de los tumores de partes blandas.
- La ecografía debe ser el primer método para su valoración, continuando con la RMI, que es la técnica de imagen de elección para la y seguimiento del sarcoma sinovial, la valoración con TC es útil en los casos en que la RMI no es un recurso accesible

Bibliografía

1. Bkri Amit, Shinagare Atul B., Krajewski Katherine, et al. Synovial Sarcoma: Imaging Features of Common and Uncommon Primary Sites, Metastatic Patterns, and Treatment Response. Musculoskeletal Imaging. Pictorial Essay. AJR 2012; 199:W208–W215
2. McCarville M Beth, Spunt Sheri, Skapek Stephen, et al. Synovial Sarcoma in Pediatric Patients. Pictorial Essay. AJR 2002; 179:797–801.
3. Bixby Sarah, Hettmer Simone, Taylor George, Voss Stephan. Synovial Sarcoma in Children: Imaging Features and Common Bening Mimics. Pediatric Imaging. Pictorial Essay. AJR 2010; 195:1026–1032.
4. Votruba Hungerford, Cornes PG, et al. Primary monophasic sinovial sarcoma of the conjunctiva. Br J Ophthalmol. 2002; 86 (12): 1453-1454.
5. Murphey Mark D, GibsonMichael S., Jennings Bryan T. Imaging of Synovial Sarcoma with Radiologic-Pathologic Correlation. RadioGraphics 2006; 26:1543–1565
6. O'sullivan PJ, Harris AC, Munk PL. Radiological features of synovial cell sarcoma. Br J Radiol. 2008;81 (964): 346-56.
7. Fujimoto K, Hashimoto S, Abe T et-al. Synovial sarcoma arising from the chest wall: MR imaging findings. Radiat Med. 15 (6): 411-4.